Aus der Poliklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten zu Rostock.
(Direktor: Professor Dr. Wolters.)

Über familiäres Vorkommen von Lichen ruber planus.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

medizinischen Fakultät der Universität Rostock

vorgelegt von

Georg von Knobloch

approb. Arzt aus Königsberg i. Pr.



ROSTOCK.
Universitäts-Buchdruckerei von Adlers Erben, G. m. b. H.
1907.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
zu Rostock.

Referent: Professor Dr. Wolters.

Meiner lieben Großmutter

Frau Minna von Napolski.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553618_0039

Die Kenntnis vom Krankheitsbilde des „Lichen ruber“ mit seinen Varietäten „Lichen ruber accuminatus“ und „Lichen ruber planus“ geht zurück auf die Beobachtungen „Ferdinand v. Hebras und des englischen Arztes Erasmus Wilson“.

Ferdinand v. Hebra, der Begründer der heutigen deutschen dermatologischen Wissenschaft hat das große Verdienst, als erster dem Krankheitsbegriff „Lichen“ eine feste Form gegeben zu haben. Seine klassische Definition (1) lautet:

„Ich bin deshalb der Ansicht, daß man das Wort „Lichen“ in seiner ursprünglichen Hippokratisch-Galenschen Bedeutung nur zur Bezeichnung jener krankhaften Veränderungen der allgemeinen Decke benutzen soll, welche sich allerdings auch durch Bildung von Knötchen, aber solcher, welche durch einen bestimmten Prozeß hervorgerufen werden, kennzeichnen und welche überdies in ihrem ganzen weiteren Verlaufe keine fernere Umwandlung mehr erleiden und auf diese Weise ein stetiges Kranksein repräsentieren.“

Die bis dahin sehr verworrenen Anschauungen der alten Dermatologen, die unter dem Namen „Lichen“ eine Fülle heterogener Dermatosen zusammenfaßten,

fanden dadurch ihre Klärung, so daß allen früheren Beschreibungen und Definitionen nur noch ein historisches Interesse zuerkannt werden kann.

Nach der klinischen Beobachtung unterschied Hebra 2 differente Formen des Lichen:

„Lichen scrophulosorum“ und
„Lichen ruber“.

Von diesen beiden Varietäten soll nur die letztere hier Betrachtung finden.

Unter „Lichen ruber“ verstand er eine vor ihm niemals beschriebene Hautkrankheit, deren Symptome, Verlauf und differential-diagnostische Merkmale gegenüber ähnlichen Hautkrankheiten, wie Lichen scrophulosorum, Psoriasis, Ekzema und Pityriasis rubra in seinem Lehrbuch der Hautkrankheiten (1) außerordentlich genau beschrieben sind.

Charakteristisch für seinen Lichen ruber ist das Auftreten von hirsekorngroßen, anfänglich getrennt stehenden, mit dünnen Schuppen bedeckten Knötchen, die während des ganzen Bestehens ihre Größe bewahren, keine Umwandlung in Bläschen oder Pusteln erfahren, nur mäßiges Jucken erregen und eine auffallend dunkelrote Farbe zeigen. Der klinische Verlauf des Leidens gestaltete sich nach Hebras ersten Beobachtungen außerordentlich schwer.

Unabhängig von Hebra beschrieb im Jahre 1869 ein englischer Arzt, Erasmus Wilson (2) eine bis dahin unbekannte Hautkrankheit, der er wegen ihrer Ähnlichkeit mit dem „Lichen ruber Hebrae“ den Namen „Lichen planus“ gab.

Nach den zahlreichen Beobachtungen Wilsons bestehen die Einzelefflorescenzen bei seinem Lichen planus aus 1—3 Linien im Durchmesser großen, leicht erhabenen, dunkelroten Knötchen, die flach, glatt, an der Spitze deprimiert erscheinen, nicht aber von Schuppen bedeckt sind.

Der klinische Verlauf des „Lichen planus" stellte sich nach Wilsons Beobachtungen wesentlich günstiger, als ihn Hebra für seinen „Lichen ruber" angegeben.

Später fanden Hebra und andere Autoren nach ihm, daß diese beiden einander so ähnlichen Krankheitsbilder sowohl bei demselben Individuum vereint vorkommen können, als auch durch dasselbe Heilmittel — Arsen — außerordentlich günstig zu beeinflussen sind.

Aus dieser Erfahrung heraus führte daher Kaposi (3) für den „Lichen exsudativus ruber Hebrae" und „Lichen planus Wilson" die noch heute gebräuchlichen Namen „Lichen ruber accuminatus" und „Lichen ruber planus" in die dermatologische Nomenklatur ein und gab damit zum ersten Male der jetzt wohl allgemein anerkannten Anschauung Ausdruck, daß beide Formen nur als Varietäten ein und desselben Krankheitsprozesses anzusehen sind.

Durch die fundamentalen Arbeiten der obengenannten Autoren wurde die Aufmerksamkeit der Dermatologen auf das seltene Krankheitsbild des „Lichen ruber" hingelenkt.

Es erschienen in der Folge sehr zahlreiche kasuistische Mitteilungen von Lichen ruber-Fällen und

außerordentlich genaue und erschöpfende klinische und anatomische Abhandlungen, wodurch unsere Kenntnis der Symptomatologie, Anatomie und Therapie, sowie des Verlaufes des Leidens wesentliche Ausgestaltung erfahren hat.

Daneben gab die Frage der von Kaposi vertretenen Zusammengehörigkeit des Lichen ruber Hebrae und Lichen planus Wilson sowie besonders die Frage der Identität des „Lichen ruber Hebrae (Lichen acuminatus Kaposi) mit der von französischen Autoren beschriebenen Pityriasis rubra pilaris (Pityriasis pilaris Devergie) zu Meinungsverschiedenheiten Anlaß und führte zu zahlreichen Demonstrationen und erregten Debatten auf dermatologischen Versammlungen und internationalen Kongressen. Es liegt nicht in meiner Absicht, mich ausführlicher über die Geschichte der „Lichen-Frage“ zu verbreiten. Ich bemerke hier nur kurz, daß nach diesen, Jahrzehnte hindurch anhaltenden Kämpfen heute die Ansicht der Mehrzahl der deutschen Dermatologen dahin geht, daß die von Kaposi vertretene Ansicht der Unität beider Prozesse die richtige, und daß ferner die Pityriasis rubra der Franzosen mit dem Lichen ruber Hebrae (accuminatus Kaposi) völlig identisch sei.

Wenn also heute das Krankheitsbild des Lichen ruber seinen festen Platz im System der Hautkrankheiten bekommen hat, und bezüglich seiner Symptomatologie, Anatomie und seines klinischen Verlaufes im wesentlichen geklärt zu sein scheint, so muß es demgegenüber außerordentlich befremden, daß es bis

zur Stunde nicht gelungen ist, die Pathogenese einwandsfrei klarzustellen.

Immer noch ist die Wissenschaft nur wenig über die Anschauung Hebras (1) hinweggekommen, daß es unmöglich sei, „einen sicheren Anhaltspunkt zu gewinnen, um auf die Entstehungsweise dieses rätselhaften Leidens mit irgend einer Wahrscheinlichkeit zu schließen“ (4, 5).

Der Grund hierfür muß wohl in der Unzulänglichkeit unserer heutigen Untersuchungsmethoden gesucht werden, da weder die histo-pathologischen Untersuchungen der Einzel-Efflorescenzen, wie genaueste Stoffwechselbeobachtungen bei Lichen-Kranken und die, leider an Zahl geringen, Sektionsprotokolle positive Befunde haben ergeben können, die einen sicheren Rückschluß auf die Krankheitsursache gestattet hätten. Bei diesem Mangel beweisender Untersuchungsergebnisse sind von den Autoren zahlreiche theoretische Erklärungen abgegeben worden, Erklärungen, für die aus der klinischen Beobachtung gewonnene Erfahrungen die notwendige Grundlage abgeben mußten.

Entsprechend der außerordentlich variierenden Art und Intensität, in welcher der „Lichen ruber auftritt, sowie dem wechselnden klinischen Verlauf resultieren daraus Anschauungen, die im Einzelnen sehr von einander abweichen.

Riecke (6), dessen Angaben ich hier folge, hat in seiner erschöpfenden Abhandlung über „Lichen ruber“ die bezüglich der Ätiologie desselben bekannt

gegebenen Meinungen zusammengefaßt, die in folgenden 4 Theorien zum Ausdruck kommen:

a) der Lichen ruber ist auf Ernährungsstörungen zurückzuführen — konstitutioneller Typus;

b) der Lichen ruber ist eine Infektionskrankheit — parasitärer Typus;

c) der Lichen ruber beruht auf familiärer Disposition — hereditärer Typus;

d) der Lichen ruber beruht auf nervöser Basis — neuropathischer Typus.

Bevor ich meine Absicht, einen Beitrag zum familiären Vorkommen vom Lichen ruber zu liefern, ausführe, will ich die anderen, vielfach untereinander zusammenhängenden Theorien einer kurzen Besprechung unterziehen.

Die Auffassung, daß der Lichen ruber auf Ernährungsstörungen des Gesamtorganismus und Stoffwechselanomalien beruhe, ist heute wohl allgemein aufgegeben. Sie stützte sich auf die Beobachtung eines bei Lichen-Kranken sehr häufig zu bemerkenden Niederganges des Allgemeinbefindens und des Ernährungszustandes. Fälschlicherweise ist hier wohl Ursache und Wirkung verwechselt worden.

Einmal befällt die Krankheit nach den statistischen Beobachtungen (4, 6) sehr häufig kräftige, gut genährte und in den besten Jahren stehende Individuen, bei denen klinische Untersuchungen keine Symptome einer gleichzeitig bestehenden manifesten oder latenten Konstitutionskrankheit ergeben. Ferner spricht schließlich

direkt gegen die Annahme einer Ernährungsstörung als ätiologisch wichtiges Moment, daß der Erfahrung nach Lichen ruber in den sozial besser gestellten Kreisen verhältnismäßig häufiger vorkommt, als in den unteren Volksschichten (4).

Weiterhin haben die von einzelnen Untersuchern (Leredde, Bettmann, Lewin, Radaëli) berichteten pathologischen Befunde des Blutes und des Stoffwechsels Lichen-Kranker (Eosinophilie und harnsaure Diathese) durch die Nachuntersuchungen keine Bestätigung finden können.

Andererseits kann es natürlich nicht Wunder nehmen, daß bei dem immerhin nicht seltenen Vorkommen von Lichen ruber bei vielen Patienten gleichzeitig konstitutionelle Erkrankungen gefunden werden und es würde ein großer Fehler sein, aus dem gleichzeitigen Bestehen einer Krankheit, wie Tuberkulose, Lues, Gicht, ein ursächliches Verhältnis zwischen diesen und Lichen ruber konstruieren zu wollen.

Dieser Ansicht hat auch Hoffmann (7) gelegentlich der Beobachtung von Lichen ruber bei zwei Diabetikern Ausdruck gegeben. Er betont, daß es sich nur um eine zufällige Kombination handele, entsprechend dem von Riecke vertretenen Satz, daß ein durch Tuberkulose, Syphilis, Nephritis, Vitium cordis, Lebercirrhose geschwächter, weniger widerstandsfähiger Organismus absolut nicht zum Lichen ruber prädisponiere. Daß bei einer derartigen Kombination von Stoffwechsel- und schweren Infektionskrankheiten mit Lichen ruber

der Verlauf desselben sich wesentlich schwerer gestalten kann, muß natürlich zugegeben werden (Hoffmann).

Die Theorie der infektiösen Natur des Leidens ist zuerst von Lassar (8) aufgestellt worden. Wenn seine Beobachtungen vom häufigen Vorkommen des Lichen ruber bei Lederarbeitern, sowie solchen Personen, die durch ihre Beschäftigungsweise häufigen Berührungen mit Leder ausgesetzt sind, wie Geschäftsreisende und Handwerksburschen, auch von größtem Interesse waren, so schien die Pathogenese des Lichen ruber mit einem Schlage geklärt, als er seine Bakterienbefunde (9) mitteilen konnte. Leider haben sich die Angaben Lassars nicht bewahrheitet. Bei der großen Anzahl der bekannt gewordenen Fälle wäre ein häufigeres Vorkommen in bestimmten Berufsklassen statistisch sehr leicht zu beweisen gewesen, doch haben sich derartige Beziehungen nicht ergeben. Ebenso haben auch Lassars Bazillenbefunde keine Bestätigung von anderer Seite gefunden, wie viele und wechselnde Methoden auch versucht wurden.

Gleichwohl vertreten auch heute noch viele Autoren die Anschauung von der parasitären Grundlage des Lichen ruber trotz des Fehlens beweisender bakteriologischer Befunde.

Es werden hierfür die Beobachtungen, daß sich die Efflorescenzen häufig an verletzten oder chronischen Reizen ausgesetzten Hautstellen ansiedeln, sowie ihrer Anordnung in Kreisform oder um eine Efflorescenz herum, wobei dann die frischen weniger ausgebildeten

Efflorescenzen in der Peripherie, die alten im Zentrum stehen, angeführt. Die Zahl derartiger Beobachtungen ist eine recht beträchtliche, denn sie lassen sich fast bei jedem Falle machen.

Einen weiteren Beweis hat man in dem Aufschießen der Efflorescenzen um die Drüsenmündungen zu finden geglaubt. Es sollte in diesem Falle der Drüsenausführungsgang die Eingangspforte für den hypothetischen Erreger bilden (10). Der beweisende Kontrollversuch der Inokulation von solchen Stellen aus ist leider fehlgeschlagen (11).

Was schließlich dieser Theorie noch zu Hülfe kommt, ist die Erfahrung, daß sich beim Auftreten namentlich ausgedehnter Lichen-Exantheme des Öfteren schwere Allgemeinsymptome entwickeln. Es stellen sich neben Kopfschmerzen, Übelkeit und mehr oder weniger ausgesprochenen Temperatursteigerungen Milzschwellung und allgemeine Drüsenschwellungen ein. Aus den Lymphdrüsen werden in solchen Fällen derbe, nicht empfindliche Knoten, die bei dem Fehlen von Kratzeffekten nur als ein dem Krankheitsbilde originäres Symptom aufgefaßt werden können.

Es gleicht also in diesen Fällen, wie sie von Isaac, Lipp, Hallopean und Leredde, sowie letzthin von Jadassohn und Bettmann mitgeteilt sind, der Beginn des Lichen ruber absolut dem Bilde einer akuten Infektionskrankheit.

Zur vierten Theorie — neuropathische Genese des Lichen ruber — sind zahlreiche Äußerungen bekannt geworden, die von anderen Autoren ihre

Anerkennung und Bestätigung gefunden haben. Man hat des öfteren die Beobachtung gemacht, daß das Exanthem in seiner Anordnung dem Verlauf eines Nerven entspricht, ferner hat man symmetrische oder genau halbseitige Anordnung gesehen (12). Derartige Beobachtungen scheinen auf Erkrankungen der peripheren Nerven hinzuweisen. Bemerkenswert ist weiterhin die oftmals bestätigte Tatsache, daß der Lichen ruber sehr häufig bei nervösen Personen beobachtet wird, was, ebenso wie das Auftreten im Anschluß an seelische Depressionen auf eine zentrale Auslösung hinweisen könnte (12).

Auf Grund anderer zahlreicher Momente wiederum könnte der Lichen ruber als Trophoneurose aufgefaßt werden.

Hierher gehört einmal das Vorkommen der sogenannten atrophischen Formen, vereint mit Vitiligo und Neurodermitis, sowie auch das Auftreten des Exanthems nach der Entstehung funktioneller oder organischer cerebraler und spinaler Leiden sowie nach Shock (11).

Allen diesen, an und für sich sehr interessanten Beobachtungen, steht jedoch die Tatsache gegenüber, daß es bis zur Stunde nicht gelungen ist, durch genaueste anatomische und mikroskopische Untersuchungen Veränderungen an den Nervenfasern und ihren feinsten Verästelungen in der Haut nachzuweisen (13). Bevor aber der Nachweis derartiger Veränderungen nicht erbracht ist, fehlt auch bei dieser Theorie von der neuropathischen oder trophoneurotischen Natur des Lichen ruber der vollgültige

Beweis für den ätiologischen Zusammenhang zwischen nervösen Erkrankungen und Lichen ruber.

Die letzte Theorie, daß das Auftreten des Lichen ruber auf familiärer Disposition beruhe, ist erst vor wenigen Jahren aufgestellt worden. Bis zum Ende des vorigen Jahrhunderts genoß der Satz, daß Heredität und Übertragbarkeit beim Lichen ruber nicht in Betracht zu ziehen seien, allgemeine Anerkennung. Dieser Satz erfuhr erst 1900 in der Festschrift für Kaposi durch Jadassohn eine Einschränkung. Dieser veröffentlichte dort (14) aus seiner Praxis zwei Fälle von Lichen ruber planus bei Geschwistern und fügte aus der Literatur 10 einschlägige Beobachtungen anderer Autoren hinzu. Nach ihm haben dann Brocq (15), Riecke (6) und zuletzt Bettmann (16) diese Beobachtungsreihe durch Aufzählen eigener Fälle oder solcher anderer Autoren vervollständigt.

Durch die Liebenswürdigkeit meines Chefs, Herrn Professor Dr. Wolters, bin ich in der Lage über zwei weitere, aus seiner Privatpraxis stammende, Beobachtungen berichten zu können.

Es handelt sich in beiden um typischen Lichen ruber planus. Die Krankengeschichten mögen hier ihren Platz finden.

Chr. B., 26 J.

Seit einem Vierteljahr besteht Ausschlag über den ganzen Körper, der besonders die Extremitäten, Scrotum und Penis befallen hat, sehr stark juckt und

dem Kranken die Nachtruhe raubt. Die bisherige Therapie mit Puder und Salbe war ohne Erfolg. Es bestand bei der ersten Untersuchung ein ausgesprochener typischer Lichen ruber planus, der sich über den ganzen Körper erstreckte. Vor allem waren die Unterschenkel befallen; hier standen größere, schon zentral abgeheilte Stellen neben frischen Einzelefflorescenzen und infiltrierten Plaques. Die Schleimhaut des Mundes und Rachens war frei. Allgemeinbefinden gut, durch das auch Nachts bestehende intensive Jucken freilich etwas gestört. Allgemeiner Ernährungszustand gut. Kein Eiweiß oder Zucker im Urin. Untersuchung des Nervensystemes wies keinerlei Störungen auf. Die Behandlung wurde zu Anfang nur lokal durch Salbeneinreibungen (Unnasche Salbe) bewerkstelligt, da der Kranke sich auf Anderes nicht einlassen wollte. Später wurden dann auch Atoxylinjektionen gemacht und gut vertragen. Die Erscheinungen heilten darunter auch fast völlig ab, doch blieben einige hartnäckige verrucöse Stellen an den Unterschenkeln zurück, die noch nach 4 Jahren zu sehen waren. Da wesentliche Störungen nicht dadurch verursacht wurden, war Patient nicht Willens, sich wieder einer Behandlung zu unterziehen.

Vier Jahre, nachdem ich den Kranken zuerst gesehen hatte, kam seine um 3 Jahre jüngere Schwester zu mir, die seit Jahren verheiratet, bereits aus dem Hause war, als der Bruder erkrankte. Sie gab an, daß sie seit 3—4 Wochen Jucken am Körper verspüre, das sie sehr belästige, zumal jetzt auch Ausschlag

dazugekommen sei. Es fanden sich auf dem ganzen Körper verstreut nicht sehr dicht stehende Lichen planus-Efflorescenzen. Am stärksten waren dieselben an den Unterschenkeln, der Schnürfurche um die Taille, am linken Oberschenkel. Die Schleimhäute sind frei. Nach der Beschreibung soll im Sommer, d. h. ca. 3 Monate früher, bereits Jucken an den Genitalien bestanden haben, das dann aber wieder schwand.

Urin war frei von Eiweiß und Zucker. Die Patientin war für ihr Alter sehr dick und fett, dabei etwas anämisch und sehr nervös. Es soll nach der Aussage der Patientin sehr schlimm gewesen sein, als im Sommer der Ausschlag zuerst auftrat. Patientin ist sehr leicht erregt, leidet an häufigen Kopfschmerzen etc.

Die Behandlung wurde mit Salbe und Arsen eingeleitet, doch war wenig Fortschritt zu verspüren, da die Patientin die Pillen (Injektionen wurden abgelehnt) zu dieser Zeit nur unregelmäßig genommen hat.

Joh. M., 41 Jahre alt, Bahnbeamter, kam in Behandlung als bereits 6 Wochen seit dem Beginn der Erkrankung vorüber waren. Es fand sich damals ein universeller Lichen ruber planus, dessen Efflorescenzen zum großen Teil eine gewisse Heilungstendenz aufwiesen. Das war besonders stark an der Brust und in der Bauchgegend. Allgemeinbefinden leidlich gut. Besondere Beschwerden wurden nicht angegeben.

Der objektive Befund erweist alle Organe als gesund. Urin ist frei von pathologischen Produkten. Nervensystem ohne besonderen Befund. Die Reflexe sind sehr stark, besonders die Patellar-Reflexe.

Patient ist sehr überanstrengt und vermag sich die nötige Ruhe und Erholung nicht zu verschaffen. Eigentliche Nervenerkrankungen sind weder in der Familie noch bei ihm jemals festgestellt worden. Jetzt besteht entschieden eine starke Neurasthenie.

Von vornherein wurde daher die Therapie möglichst milde gestaltet, wenn auch dadurch der Effekt erst langsam deutlich wurde. Es wurde Salbe eingerieben und Arseniktropfen gegeben, die jedoch bald durch Atoxylinjektionen ersetzt werden mußten, da die Heilung zu geringe Fortschritte machte. Da der Juckreiz ziemlich rasch verschwand, auch die Efflorescenzen nach und nach abheilten, wurden auf Wunsch des Kranken die Salbeneinreibungen unterlassen und nur Arsen angewendet. Leider traten Darmstörungen auf, die zeitweise zum Aussetzen des Arsens führten.

1½ Jahre nach der Behandlung sah ich den Patienten, der, noch nicht völlig geheilt, fortgeblieben war, wieder. Er wies ganz vereinzelte Reste an den Knien und an der Brust auf, größere zentral abgeheilte Stellen mit erhabenem Knötchenrande. Was den Kranken aber besonders zu mir führte, war die Sorge um seinen in einer anderen Stadt wohnenden Bruder, der seit Kurzem an einer ähnlichen Flechte erkrankt sei. Er habe den Bruder jetzt jahrelang nicht gesehen, da er zu weit entfernt wohne, und erfahre nur zufällig

von der Erkrankung. Der 44jährige Bruder litt, wie ich bei einer späteren Konsultation feststellen konnte, an einem ausgedehnten Lichen ruber planus, der den ganzen Körper mit zahlreichen Efflorescenzen übersäet hatte. Der Patient war sonst völlig gesund, leidet allerdings häufig an Kopfschmerzen. Innere Organe gesund, Urin normal, Untersuchung des Nervensystems ohne Befund. Zur weiteren Behandlung wurde der Kranke dem Hausarzt überwiesen, der ihn mit Arseninjektionen behandelt hat.

Auch in den anderen bereits in der Literatur vorliegenden Fällen von familiärer Lichen ruber handelt es sich ebenso wie in den meinigen um „Lichen ruber planus" (Lichen planus Wilson). Daß derartige Beobachtungen nur beim „Lichen ruber planus" und nicht beim „Lichen ruber acuminatus" gemacht werden konnten, findet in Anbetracht der großen Seltenheit des letzteren wohl genügende Begründung.

I.

(Jadassohn.)

Lichen planus bei drei getrennt lebenden Brüdern.

II.

(Jadassohn.)

19jähriges kräftiges Mädchen, das keine Erscheinungen von Nervosität zeigt. Befallen sind Nacken, Glutaealgegend, Bauch und Brust sowie Oberarm; an diesen Stellen nur undeutliche Efflorescenzen. Typische Efflorescenzen von Lichen planus annularis

am Nacken und am Oberschenkel. Schleimhäute und Drüsen frei. Heilung durch Arsen intern in 8 Wochen.

Die Schwester der Vorigen wurde 4 Jahre vorher bei Lesser wegen Lichen planus behandelt. Damals rechter Arm strichförmig befallen. Durch andauernden Arsen-Gebrauch geheilt. Es finden sich noch zehn typische Knötchen am rechten Oberarm. Die Mädchen lebten in guten Verhältnissen und schliefen nicht zusammen. Familienanamnese bezüglich Haut- und Nervenkrankheiten negativ.

Die weiteren von Jadassohn aus der Literatur zitierten einschlägigen Fälle sind folgende:

III.

(Keyes, Journal of cut. and ven. Diss. IV. 1886.)

Lichen planus bei zwei Mitgliedern einer (gichtischen) Familie. Heilung unter Arsen. Recidiv im folgenden Jahr, dann dauernde Heilung.

IV.

(Hammacher, Ein Beitrag zur Lehre vom Lichen ruber, Inaug.-Diss. Breslau 1896) (17).

27jähriger Mann. Lichen planus am Penis, Thorax etc. Bruder desselben (43 Jahre) ebenfalls erkrankt, deutliche Plaques an Handtellern, Glans etc.

V.

(Lustgarten, Journal of cut. and gen.-ur. diseases 1894).

Mutter und zwei Töchter nach einander im Laufe von 4 Jahren befallen. Zuerst Erkrankung der Mutter,

die bis auf eine indurierte Plaque geheilt wurde. Zwei Jahre darauf wurde eine verheiratete, seit mehreren Jahren mit der Mutter nicht mehr zusammenlebende Tochter befallen; einige Wochen später erkrankte eine 17jährige Schwester der letzteren ebenfalls. Kein besonders intimes Zusammenleben zwischen Mutter und Tochter, insbesondere getrennte Schlafstätten.

VI.

(Ledermann, Berliner Dermatolog. Gesellschaft 7. XII. 1897).

Zwei erwachsene, getrennt von einander lebende Brüder. Beide Patienten zeigten außerordentliche Nervosität; bei einem war Vitiligo acquisita vorausgegangen.

VII. und VIII.

(Brocq, Journal des practiciens 1897).

2 Fälle von Lichen ruber bei Ehegatten.

IX.

(Brocq, Journal des practiciens 1897).

Erkrankuug einer Mutter am Handgelenk während der Pflege ihrer an Lichen planus leidenden Tochter.

X.

(Lustgarten, Journal of cut. and gen.-ur. diseases 1898).

Lichen planus bei einem 17jährigen Knaben, dessen Mutter ein Jahr vorher wegen derselben Affektion behandelt wurde.

XI.

(Heidingsfeld, Lichen ruber planus. Cincinnati Lanc. et Clinic. Oktober 7. 1899).

Zwei Schwestern, von denen eine seit 3 Jahren einen Lichen ruber ausschließlich an den unteren Extremitäten, die andere einen akuten der oberen und unteren Extremitäten aufwies.

XII.

(Morel-Lavallée, Annales de dermatologie et syphiligraphie 1900).

Lichen ruber der Mundschleimhaut bei einer Frau, deren Mann 12 Jahre vorher von Vidal wegen derselben Erkrankung behandelt war. Der Mann war bis auf Stellen im Munde und am Penis geheilt.

Die weiterhin von Brocq, Riecke und schließlich Bettmann mitgeteilten Fälle sind:

XIII.

(Ormerod, mitgeteilt bei Brocq in „La Pratique Dermatologique").

Lichen planus bei einem Manne, dessen Mutter und Schwester an derselben Affektion litten.

Ferner:

XIV.

(Hallopean, mitgeteilt bei Riecke). Lichen ruber bei 2 Brüdern.

XV.

(Morris, mitgeteilt bei Riecke). Lichen ruber bei Mutter und Sohn.

XVI.

(Gebert, mitgeteilt bei Riecke). Lichen ruber bei zwei Geschwistern, sowie

XVII.

(Riecke), bei zwei getrennt lebenden Brüdern.

XVIII.

(Bettmann) (16).

Bei einem 40jährigen Kaufmann entwickelte sich ein typischer „Lichen planus" im Anschluß an ein Trauma (heftiger Stoß vor die Brust). Zuerst traten die Efflorescenzen an der kontusionierten Seite auf. Einer von den drei Brüdern wurde lange Zeit hindurch wegen derselben Krankheit behandelt (u. A. von Kaposi).

Von ganz besonderem Interesse erscheinen die weiteren Beobachtungen Bettmann's, die auch die letzten Fälle unserer Reihe sind.

XIX.

(Bettmann) (16).

Lichen planus acutus bei 34jähriger, bis dahin stets gesunder Sattlersfrau aus gesunder Familie.

Einige Tage vor dem Ausbruch des Exanthems erkrankte Patientin mit ausgesprochenem Krankheitsgefühl (Mattigkeit, Appetitlosigkeit, Hitzegefühl, abwechselnd mit Kälte, sowie Schlaflosigkeit). Bei der 4 Wochen später vorgenommenen Untersuchung finden sich sehr reichliche typische Lichen-Efflorescenzen am

ganzen Rumpf und den Extremitäten mit Beteiligung der Schleimhäute und Nägel. Daneben deutlich palpabler weicher Milztumor, sowie mäßige Schwellung einer großen Zahl von Lymphdrüsen (Cervical-, Nuchal-, Cubital-, Axillar- und Inguinaldrüsen).

Innere Organe ohne Besonderheiten, insbesondere keine Blutveränderung. Nervensystem völlig intakt.

Nach dreimonatiger Behandlung (Arsen – Rieselduschen) Schwinden der Milz- und Lymphdrüsenschwellung, sowie sämtlicher Hauterscheinungen bis auf eine tiefdunkle Pigmentierung der befallenen Stellen.

Ungefähr zehn Monate später Erkrankung des 28jährigen bis dahin ebenfalls stets gesunden Bruders dieser Patientin unter ganz denselben stürmischen Allgemeinerscheinungen. Den Beginn machte hier das stark ausgeprägte Krankheitsgefühl, an das sich dann der Ausbruch des Exanthems anschloß, wobei dieses selbst in Aussehen und Verteilung dem der Schwester ganz außerordentlich ähnelte und nur vielleicht noch intensiver auftrat. Im Übrigen auch starke Schleimhautbeteiligung, keine Nagelerkrankung und ein ebenso negativer Ausfall der Untersuchung der inneren Organe und der Stoffwechselprodukte.

Der Verlauf war unter derselben Behandlung ein ebenso schneller und günstiger wie im ersteren Falle.

Weitere einschlägige Fälle habe ich in der mir zur Verfügung stehenden Literatur nicht finden können, über die mitgeteilten waren weitere Notizen nicht zu

erlangen, da sie oft nur in Diskussionen kurze Erwähnung gefunden hatten.

Es fragt sich nun, wie diese Beobachtungen für die ätiologische Auffassung des Lichen ruber zu verwerten sind. Ausführliche Antworten auf diese Fragen finden sich nur bei Jadassohn und Bettmann. Die übrigen Beobachter sind nicht in der Lage gewesen, einen Zusammenhang in dem Vorkommen derartiger Krankheitsfälle innerhalb einer Familie nachweisen zu können, weil sie ihnen immer nur vereinzelt zur Verfügung standen. Unter anderen führen wir nur Hamacher an, der aus seiner Beobachtung von Lichen planus bei zwei getrennt lebenden Brüdern (Fall IV) folgende Schlußfolgerung zog.

„Was die Heredität des Lichen ruber anbelangt, so waren auch hier die Untersuchungen völlig negativ und es unterliegt keinem Zweifel, daß der Lichen ruber nicht erblich ist". Jadassohn, der ja zuerst eine Zusammenstellung von 2 eigenen und 10 fremden Fällen veröffentlichte, kommt zu anderen Schlüssen.

Seiner Ansicht nach kann das Vorkommen von 2, ja 3 Lichen ruber Fällen in einer Familie, wenn man daneben das, im Verhältnis zu anderen Dermatosen, doch immerhin seltene Vorkommen des Lichen ruber überhaupt in Betracht zieht, nur schwer als reines Spiel des Zufalls aufgefaßt werden. Wenn er sein Material (12 Fälle) auch als zu klein für beweisende Schlußfolgerungen erachtet, so gibt er doch an der Hand desselben, von der (hypothetischen) Annahme, daß das familiäre Vorkommen von Lichen ruber mit dem

Wesen des Prozesses in irgend einem Zusammenhang stehe, ausgehend, eine Menge neuer Gesichtspunkte für die Erforschung der Ätiologie.

Auch Bettmann kommt auf Grund der ihm bekannten 19 Fälle ebenfalls zu der von Jadassohn vertretenen Ansicht, daß es sehr unwahrscheinlich sei, daß das familiäre Vorkommen von Lichen ruber auf Zufall beruhe; wobei er neben der vermehrten Anzahl der Beobachtungen (19 gegen 12) namentlich seine letzten Fälle, „Lichen ruber planus acutus bei einem Geschwisterpaar“ anführen konnte.

Auch wir pflichten auf Grund der jetzt bekannten 21 Fälle der Meinung dieser Autoren bei, die in dem familiären Vorkommen von Lichen ruber keine Zufälligkeit erkennen. Es muß unseres Erachtens aus dem häufigeren Vorkommen einer im Verhältnis zu anderen Dermatosen seltenen Hautkrankheit bei Mitgliedern einer Familie der Schluß gezogen werden, daß in dem familiären Verhältnis der Erkrankten zueinander ein wesentlicher ätiologischer Faktor liegt. Selbstverständlich kann aus dieser Überzeugung heraus nicht weiter gefolgert werden, daß die Erblichkeit das einzige ursächliche Moment für die Entstehung bilde. Um eine solche Ansicht erfolgreich verteidigen zu können, müßte die Anzahl derartiger Beobachtungen im Verhältnis zu den übrigen Fällen von Lichen-Erkrankungen eine sehr viel größere sein, als sie es in Wirklichkeit zu sein scheint. Es müßten ferner in den anamnestischen Angaben viel häufiger Anhalts-

punkte für das Vorkommen derselben Erkrankung bei Eltern, Großeltern etc. zu finden sein. Vor allem müßten auch Beobachtungen von Erkrankungen an Lichen bei Kindern solcher Menschen, die selbst früher an Lichen erkrankt gewesen, zahlreicher gemacht werden. Aus diesen Gründen fehlt der Behauptung, daß unter den Ursachen für die Entstehung des Lichen ruber in erster Linie die Erblichkeit anzuführen sei, etwa analog der Vererbungslehre in der Ätiologie einer Reihe von Konstitutionskrankheiten, Nervenkrankheiten, sowie Konstitutionsanomalien, die Berechtigung. Die Theorie „des Lichen ruber beruht auf familiärer Disposition — hereditärer Typus —“ kann für sich allein nicht bestehen. Man muß zur Beantwortung der Frage nach der Pathogenese sicherlich noch andere Faktoren heranziehen.

Solche Hilfsfaktoren treten uns bei Berücksichtigung der Symptome sowie des Verlaufes des Leidens in erster Linie in der Anschauung von der parasitären oder auf Veränderungen in der Konstitution beruhenden Natur des Lichen ruber auf. Aus diesen Überlegungen heraus stellte Jadassohn folgenden Satz auf: „Wenn wir aber (vorerst hypothetisch) annehmen, daß dieses familiäre Vorkommen in einzelnen Fällen mit dem Wesen des Prozesses etwas zu tun hat, so müssen wir entweder an eine hereditäre Übertragung der Disposition denken, wobei die Natur des Prozesses ganz unberücksichtigt bleiben kann, oder an Contagion oder an hereditäre Übertragung einer Disposition zu einer spezifischen Infektion, wobei dann der Keim von

einem Individuum auf das andere oder unmittelbar aus der Außenwelt auf beide übertragen werden kann."

Es ist sehr interessant, die hierin ausgesprochenen Theorien im Einzelnen an der Hand unseres jetzigen Materials auf ihren Wert zu prüfen. Um mit der schon weiter oben gestreiften Frage nach der rein parasitären Natur des Lichen ruber zu beginnen, so müßte die Infektion durch direkte Übertragung des Infektionsstoffes von einem Familienmitgliede auf das andere geschehen. Dieser Annahme gegenüber betont schon Jadassohn, daß die Zahl der an Lichen ruber erkrankten Blutsverwandten bis jetzt erheblich größer sei, als die der erkrankten Ehegatten. Wenn bei dem damals vorliegenden Material das Verhältnis derart war, daß neunmal Blutsverwandte und nur dreimal Ehegatten erkrankten, so hat sich dies Verhältnis jetzt dahin verschoben, daß den drei Beobachtungen von Erkrankung der Gatten (Brocq, Morel-Levallée) 18 Erkrankungsfälle von Blutsverwandten gegenüberstehen. Es sind dies, wenn ich die Liste Bettmanns vervollständigen darf:

Mutter und Sohn im Falle von Lustgarten, Morris.

Mutter und Tochter im Falle von Brocq.

Mutter und 2 Töchter im Falle von Lustgarten.

Mutter und drei Kinder im Falle von Ormerod.

Zwei Brüder in den Beobachtungen von Hallopean, Hammacher, Ledermann, Riecke, Bettmann (I. Fall), Wolters.

Drei Brüder erwähnt Jadassohn.

Bruder und Schwester Geber, Wolters, Bettmann (II. Fall).

Zwei Schwestern Heidingsfeld, Jadassohn.

Zwei junge Frauen aus einer Familie Keyes.

Berücksichtigt man weiterhin das sehr viel intimere Zusammenleben von Ehegatten gegenüber dem von Mitgliedern einer Familie, so erhellt wohl daraus ohne Weiteres, daß die Annahme von der leicht kontagiösen Natur des Lichen ruber nicht aufrecht zu erhalten ist. Als weiterer Gegenbeweis gegen die leichte Übertragbarkeit des Lichen ruber muß schließlich die Tatsache herangezogen werden, daß die Mehrzahl der Familienangehörigen nicht nur ein intimes Zusammenleben leugnete, sodern daß in einzelnen Fällen von den Beobachtern (Hammacher, Lustgarten, Ledermann, Jadassohn, Riecke, Wolters, Bettmann) ausdrücklich darauf hingewiesen wird, daß die Erkrankten räumlich entfernt von einander lebten.

Wenn also die Annahme einer rein kontagiösen Natur des Lichen ruber auszuschließen ist, so bleibt bei Berücksichtigung des familiären Vorkommens nur der Schluß einer in der Familie vererbten, bei den einzelnen Mitgliedern derselben daher bestehenden Disposition für das Leiden, was Jadassohn dahin ausdrückt: „So scheint denn nach diesem Material die Annahme näher zu liegen, daß die Disposition familiär ist, als daß die Krankheit leicht übertragbar ist."

Da es neben der Disposition zum Ausbruch einer Erkrankung noch eines auslösenden Momentes bedarf, so bleibt natürlich noch weiterhin zu untersuchen, worin dieses in jedem Fall besteht, d. h. ob es sich beim Lichen ruber ätiologisch um eine hereditäre Übertragung einer Disposition zu einer, wie Bettmann es nennt „auf konstitutionellen Voraussetzungen im weitesten Sinne“ beruhenden Erkrankung oder um eine hereditäre Disposition zu einer spezifischen Infektion handelt?

Prüft man diese Fragen an unserem Material, so finden sich für die Annahme einer Erkrankung auf konstitutionellen Voraussetzungen nur wenige Stützpunkte.

In den vorliegenden Krankengeschichten wird ebenso, wie in den von uns gebrachten ausdrücklich in der Anamnese betont, daß konstitutionelle Erkrankungen bei den Angehörigen der Patienten und bei diesen selbst nicht bestanden. Auch die übrigen nur kurz wiedergegebenen Beobachtungen lassen die Annahme zu, daß auch hier die Anamnesen nach dieser Richtung hin negativ gewesen sind, da gegenteilige Beobachtungen ohne Zweifel mit veröffentlicht wären.

Die einzige Mitteilung von Keyes (Fall III), daß die Erkrankten einer gichtischen Familie angehörten, kann wohl als zufällig angesehen werden, und außer Betracht bleiben. Bemerkenswerter erscheint uns die Beobachtung Ledermanns, daß bei zwei außerordentlich nervös veranlagten Brüdern ein Lichen

ruber auftrat, dem bei dem einen von ihnen noch eine Vitiligo acquisita vorausgegangen war. Diese Beobachtung weist wieder auf die Theorie eines nervösen Ursprungs hin. Eine Durchforschung unserer Beobachtungsreihe ergibt aber keine weiteren Anhaltspunkte für ein trophoneurotisches oder neuropathisches Moment, ausgenommen vielleicht, daß das Exanthem im Verlauf einzelner Nerven auftrat. Die große Mehrzahl der Beobachter berichtet keinerlei Symptome einer nervösen Störung, vom nervösen Zustand angefangen, bis zum schweren Nervenleiden cerebraler oder spinaler Art, bei den Patienten. Nur bei den von mir mitgeteilten Fällen ist ausdrücklich bemerkt, daß die Schwester des ersten Kranken sehr erregt und nervös gewesen sei, der eine der beiden Brüder eine starke Neurasthenie aufgewiesen habe. Die Mehrzahl der Autoren betont sogar mit Recht die absolute Gesundheit der Lichenkranken in dieser Hinsicht. Es stehen also diese Beobachtungen Ledermanns und Wolters ebenso, wie die Keyes den übrigen unvermittelt gegenüber und können eine beweisende Kraft vorläufig noch nicht beanspruchen.

Dem gegenüber verdient die Hypothese der erblichen Disposition zu einer spezifischen Infektion bei der Durchsicht unseres Materials eingehendere Beachtung. Für diese Theorie lassen sich zahlreiche Momente heranziehen.

Jadassohn weist auf das Auftreten nach Traumen, auf die Anordnung der Knötchen und die fast spezifisch wirkende Therapie hin. Neben diesen

auch in den später veröffentlichten Fällen nachweisbaren Erfahrungen findet die Infektionshypothese eine große Stütze durch die letzten Beobachtungen Bettmanns.

Seine Fälle von Lichen ruber acutus, die mit schweren Allgemeinsymptomen Mattigkeit, Appetitlosigkeit, Hitzegefühl abwechselnd mit Frösteln usw. einhergingen, die bei genauer Untersuchung Schwellung der Milz und der Lymphdrüsen aufwiesen, zeigen doch in überaus auffälliger Weise in ihrem Entstehen, Verlauf und der Reaktion auf die Therapie Symptome, wie wir sie bei anderen unzweifelhaften Infektionskrankheiten beobachten. Daneben stehen diese Fälle, wenn auch bei Geschwistern bisher noch nicht beobachtet, in der sonstigen Literatur nicht vereinzelt da. Bettmann konnte zwei andere derartige Beobachtungen aus seiner Praxis erbringen und verweist auf analoge Mitteilungen Hallopeaus und Lereddes. Diese, sowie andere Autoren haben ebenfalls bei derartigen Fällen neben der Beteiligung des größten Teiles der Körperoberfläche, Schmerzen, Temperatursteigerungen und vor Allem die im Vordergrunde des klinischen Interesses stehenden allgemeinen Drüsenschwellungen gesehen.

Diese Beobachtungen, sowie die weiter oben angeführten Gründe können zwar die Theorie, daß der Lichen planus eine Infektionskrankheit ist, nicht beweisen, sprechen aber unseres Erachtens für die Ansicht Jadassohns, daß die Annahme, der Lichen sei eine Infektionskrankheit, als die zurzeit wahrscheinlichste gelten muß.

Wir übersehen dabei keineswegs die gegen diese Annahme sprechenden Umstände. Es wird z. B. in vielen Fällen und auch in den Fällen von Lichen ruber acutus Bettmanns darauf hingewiesen, daß, wie schon oben erwähnt, das Zusammenleben der Patienten wenig intim war, ferner die Erkrankten räumlich getrennt von einander lebten, sowie daß die Affektion bei einem Mitglied der Familie auftrat, wenn sie bei dem anderen schon mehr oder weniger lange Zeit abgeheilt war.

Die Infektion braucht aber nicht von einem Familienmitglied zum anderen geschehen, sondern es ist sehr wohl denkbar, daß die Infektion, welche das andere Individuum befällt, von irgendwoher aus der Außenwelt stammt.

Wir stellen uns damit auf die Seite Jadassohns: „Der Lichen wäre bedingt durch einen Infektionserreger; die Disposition zu dieser Erkrankung wäre im allgemeinen nicht häufig, wäre aber in einzelnen Familien bei mehreren Personen vorhanden; dann könnten auch nicht zusammenwohnende Mitglieder einer Familie von einander oder von außen leichter infiziert werden. In Ehen käme Contagion besonders selten vor, weil die Disposition sich nur auf Grund eines naturgemäß nur sehr seltenen Zufalles bei beiden Ehegatten findet; sie würde aber vielleicht durch die Intimität des Zusammenlebens begünstigt."

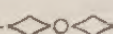
Freilich verkennen auch wir dabei nicht, daß unsere Auffassung der Ätiologie solange hypothetisch bleiben muß, bis der Erreger selbst gefunden ist.

Nur der Nachweis des Letzteren kann die Richtigkeit unserer Theorie beweisen, und am letzten Ende wie die übrigen, so auch den Einwand Bettmanns, daß die für die Infektionstheorie so wichtigen foudroyanten klinischen Symptome auch als rein toxische Symptome beobachtet werden, entkräften.

Zum Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Chef, Herrn Professor Dr. Wolters, für die liebenswürdige Überlassung des Themas zu dieser Arbeit und freundliche Unterstützung während der Anfertigung derselben meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literatur - Ubersicht.

1. *F. Hebra,* Lehrbuch der Hautkrankheiten. Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie, 3. Band, Erlangen 1860.
2. *Erasmus Wilson,* Über Lichen planus. Journal of cut. med. and discases the skin. Ref. Arch. f. Derm. 1869.
3. *Kaposi,* Zur Pathologie und Therapie einzelner Hautkrankheiten. Orig. Wiener med. Wochenschrift 1877. (Ref. Arch. f. Derm. 1878).
4. *Jarisch,* Hautkrankheiten, Wien 1900.
5. *Lesser,* Lehrbuch der Hautkrankheiten, Leipzig 1886.
6. *Riecke,* Lichen ruber; Mraĉek, Handbuch der Hautkrankheiten, Wien 1905.
7. *Hoffmann,* Über das Zusammentreffen von Lichen ruber und Diabetes mellitus. Derm. Zeitschrift, Band 12.
8. *Lassar,* Demonstr. von 2 Lichen ruber Fällen. Derm. Gesellsch., Berlin, Arch. f. Derm. 1893, Bd. 25, pg. 986.
9. *Lassar,* Mikroorganismen des Lichen ruber. Deutsche med. Wochenschrift Nr. 32, 1885.
10. *Hallopean,* Sur un cas de lichen plan avec dilatations considérables et isolées des orifices sudoripares. Wochensitzung der Ärzte des Hôp. St. Louis, Mai 1889. Ref. Arch. f. Derm. 1890.
11. *Orback,* Lichen atrophicus und Vitiligo. Arch. f. Derm. 1899.
12. *Köbner,* Zur Pathologie des Lichen ruber. Berlin. klinische Wochenschrift 1887. Ref. Arch. f. Derm. 1887.
13. *Kopp,* Die Trophoneurosen der Haut, Wien 1886.
14. *Jadassohn,* Beiträge zur Kenntnis des Lichen nebst einigen Bemerkungen zur Arsentherapie; Festschrift für Kaposi. Ergänzungsband. Arch. f. Derm. 1900.
15. *Brocq,* la pratique dermatologique, Paris 1902.
16. *Bettmann,* Beiträge zur Kenntnis des Lichen ruber planus. Arch. f. Derm. 1905.
17. *Hammacher,* Ein Beitrag zur Lehre des Lichen ruber. Inaug.-Diss. Breslau 1890.



Lebenslauf.

Ich, Georg von Knobloch, bin am 11. April 1881 zu Essen a. d. Ruhr geboren als Sohn des verstorbenen Regierungsbaumeisters Arthur von Knobloch und seiner Frau Anna, geb. von Napolski. Ich besuchte von Ostern 1890 bis Ostern 1899 das Königliche Wilhelms-Gymnasium zu Königsberg in Preußen, das ich mit dem Zeugnis der Reife verließ. Ich widmete mich auf den Universitäten Königsberg (6 Semester), München (1 Semester) und Rostock (2 Semester) dem Studium der Medizin und bestand Ostern 1901 das Tentamen physicum zu Königsberg, Anfang Februar 1904 die ärztliche Staatsprüfung zu Rostock. Vom 1. April 1904 bis 1. Oktober 1904 diente ich mit der Waffe in Rostock, vom 1. Oktober 1904 bis 1. April 1905 ebendort als Einjähriger Arzt. Seit dem 1. April 1905 bin ich Assistenzart an der Universitätspoliklinik für Hautkrankheiten zu Rostock (Direktor: Professor Dr. Wolters).